APLASTIC ANEMIA

ده يعني Bone Marrow failureومدام العيب في ال BMيبقي اهم investigationهي ال BM examination سواء biopsy او aspiration....

خلي باالك ((((اي سؤال failure في اي system علي اعلي درجة من الاهمية))))....

نقول hypocellular BM هي هي نفسها acellular BM بس الفرق في ال severity،،،واذا كان المصنع ضعيف يبقي ال peripheral cell ناقصة اللي هي ((RBCs,WBCs,platelets)) بس غالبا بينقص التلاته ويبقي اسمها pancytopenia وده الاشهر،،،ممكن يبقي العطلة في خط انتاج واحد unicellular aplasia وده very rare...

-نبتدي بالحاجات اللي مش مهمة الاول:-

1/ aplastic crisis

خدنا في درس ال hemolytic anemiaحاجة اسمها aplastic crisis وقلنا فيها بيتعطل خط انتاج واحد اللي هي RBCs،،،،وخدنا في ال chest حاجة اسمها thymoma ده ورم في ال thymus gland اللي هي مسؤوله انها بتشارك في ال immune system فتطلع immune cell ضد ال RBCs (selectively)

2/ TAR syndrome

ف ال platelet في الاطفال حاجة اسمها TAR syndromeبيبقي عنده مشكلة congenitalعنده thrombocytopenia وكمان عنده عضمة ناقصه من الدراع (radius) وممكن كمان يبقي عنده ASD....

3/ cyclic neutropenia

كمان في ال WBCsفي بعض الناس حاجة benign جدا يتعطل مؤقتا خط الانتاج الابيض فانت تيجي تعمل لواحد قريبك صورة دم تلاقي WBCs ناقصة حاجة بسيطة و هو معندوش مشكلة خالص تعملها بعد 3، 4، 5 شهور تطلع normal جدا وبعدها تنقص تفضل تنقص وتزيد حاجة اسمها cyclic neutropenia.......

التلات حاجات دول ميهمنيش يهمني ال aplastic anemia عشان امتحان ال oral مهمة جدا جداا جداا لأن السبب الأساسي هو الدوا ... أدوية تعطل ال BM

ال aplastic anemia دي مش عطلة خط واحد دي عطلة في كلة،،وتزعل جدا جدا لما تلاقي واحد عنده aplastic لانه بيموت very bad prognosis ☹ ،،،

السبب ياااما

1/ FANCONI ANEMIA

وراثي حاجة اسمها fanconi anemia بتيجي أول مابيكون مافيش BM ودي حاجة هتاخدوها في الاطفال fanconi anemia،،،

2/ ACQUIRED

كمان ال acquired أشهر سبب 50% ودي مش عارفين سببها ايه وفي الغالب اللي مش عارفين سببها بتكتر النظريات فيها وغالبا تطلع autoimmune ودليلهم انها بتستجيب لل immunosuppressive drugs،،،

VISIT…

LANZAROTE Caliente.COM

3/ INFECTION

infection ودي غالبا viral ((اهمها الحاجات اللي بالتقيل في الكتاب)) وال parvovirus B1 وهنهتم علي الخصوص بال HCV&HBV واحد يقول ايه العلاقة ؟؟ نقول ده ال extrahepatic manifestation of hepatitis،،

4/ OCCUPATIONAL

الناس اللي بتشتغل بحكم الوظيفة في مصانع المبيدات الحشرية لو مش لابس ال maskممكن يحصله inhalation خاصة من ال benzene وكمان بيجيله حاجة كمان اسمها leukemias،،،،،،

5/ IRRADIATION

ال irradiation اللي بتستخدم في علاج السرطان ((وحضردايما لامتحان ال oral ال " Hazards of irradiation   "علي الجسم كله؟؟ خدنا منهم في ال cardiology :ال pericarditis & pericardial effusion،،وخدنا في كتاب ال chest: pleurisy & non infective pneumonia))،،،،،

6/ IMMUNE

خدنا في ال SLE انها بتعمل warm reacting antibody اللي معاها lymphoma &CLL دي more common عن ال aplastic،،،((وتحضر لامتحان ال oralاسباب ال anemia في ال SLE))

7/ OTHERS

ال toxemia of pregnancy وده نادر جدا انها تعمل BM inhibition وكمان خدنا ال PNH في ال hemolytic anemia وقولنا انها برضو بتعمل aplastic حتي كنا بندي في العلاج androgen،،،،،،

لازم تكتب اهم حاجة هي ال idiopathic بتحصل في 50% ده اشهر سبب وبعدين تقول الحاجات اللي متعلم عليها بالتقيل اووي ☺،،،،

طيب ايه هي الادوية اللي بتعمل ال *aplastic anemia*؟؟؟

علي راس القايمة *chloramphenicol* عن طريق *dose dependent*يعني كل اما تاخد حباية زيادة كل اما ال *BM* يتعطل اكتر,,,,اما ال *non dose dependent* ده معناه من جرعة واحدة تعمل *reaction*غريبة,,هل تقدر تخمن مين ده العيان اللي بيحصل معاه كده !! لأ طبعا ده اسمه تفاعل غريب متقدرش تخمنه الا لما يحصل معاه كده ,,اما النوع التاني ده *reversible* وهنا وقف الدوا,,,,,,,,

طيب مين دي الادوية؟؟ في الامتحان تقدر تخمن الادوية قول اي *anti* هتطلع صح ☺ زي مثلا:*antidiabetic(chlorpropamid)_antiepileptic(phenytoin)_antineoplastic(chlorambucil)*

وكمان ال *anti-inflammatory* زي دوا اسمه *Gold* في علاج ال *RA*وخدناه في ال *asthma*(بس مش مهم في علاج ال *asthma*) .

CLINICAL PICTURE

1/ anemia((تكتب كاااملة ☺))

2/bleeding: لما واحد يكون عنده اتجاه نزيف ياما عيب platelet أو عيب clotting system هنا بقي عيب platelet .

infection/3: الأشهر بتحصل في ال mouth&throat ((وده نفس اللي بيحصل في عيانين ال leukemia))

مين من التلاتة بتوع ال C/P تموت ☹ ؟؟

ال infection في أي حته ممكن تعمل septicemia والعيان يموت او يموت من ال bleeding .

INVESTIGATIONS

CBC/1:صورة الدم هتلاقيها كلها ناقصة ولو عديت علي ال reticulocyte تلاقيها ناقصة ولما صنفنا ال aplastic anemia قولنا انها normocytic normochromic anemia،،،

investigation of the cause/2: اشهر سبب هو ال hepatitis نعمله markers for HBV&HCV،،،

BM examination/3: ((اهم واااحدة)))،،تزعل جدا جدا لو جت نتيجة المعمل hypocellular او accellular وهتلاقي مافيش precursor cells .

D.D

1/الأمراض اللي بتعمل pancytopenia ((راجعو ☺))،،،

acute leukemia /2 لأن فيه تشابه بينها وبين ال aplastic anemia في ال C/P بس في ال leukemia توصل ال WBCs ل100.000 او مليون بس non functioning ((وده أشهر حاجة تتلخبط مع ال aplastic anemia))...

TTT

Supportive: وده ميخففش العيان ، اللي يخفف هو العلاج ال specific ،بس انت هنا بتلصم العيان تعوض اللي ناقص تنقل دم عشان RBCs وعشان ال infection ندي Gcsf (بس ده غالي لانه بيتحضر بالهندسة الوراثية)وكمان بتدي antibiotics وللplatelet هنقله platelet،،

Specific: أهم حااجة أوقف الدوا اللي عملي كدة ،،لو العيان بقي كويس الحمدلله متحسنش هعالج السبب+

العيان مردش للحالة الطبيعية هعمله BM transplantation وده اجله شوية ،،

ندي BM stimulant زي ال androgen (مش قوي .. ضعيف)

ندي immunosuppressive ،،ازاي بيشتغل؟ مش واضح بس قالوا غالبا بيجيب نتيجه في النوع الاول (idiopathic) اللي هما قالوا في الغالب انها immune،،بتديه ازاي؟؟ دوا او التاني او التالت (ATG or cyclosporine or corticosteroid)) ال ATG ده اسمه antithymocyte or antilymphocyte globulin وده بيتحضر في الأرنب بيهاجم ال T-lymphocyte عشان يمنعها انها تهاجم جهاز المناعة بتاعك ((وده most potent immune suppressive drug in aplastic anemia)) كمان عندنا ال cortisone جرعة عالية day/20mg/kg .

نرجع لل ***BMT*** لازم يكون فيه donor والعيان يكون عنده sever symptoms و irreversible وكمان لازم سنه تحت 45 سنة لان انت بتدي immunosuppressive قوية و هى علشان تثبت الزرع ميحصلش graft rejection فالسن الكبير مش هيستحمل النوع ده من الادوية .

CAUSES OF PANCYTOPENIA

Aplastic anemia،،،

Myelophthic anemia : سموها كده لأن ده كان اسم ال T.Bزمان ودي anemiaنتيجة لل BM infiltration،،

SLE،،

PNH ((ودي بيبقي عنده thrombosis & hemolytic anemia))،،

Megaloblastic anemia: ودي بتبقي نقص في ال RBCs & WBCs& platelet وبتعمل shift to the right لل WBCs .

Overwhelming infection: لأن ال infection بتعطل ال BM زي ال advanced T.B casesبيحصل فيهم toxic inhibition to BM .

Hypersplenism: هنا ال spleenكبير وبيكسر ،،ممكن يحصل فيها pancytopenia أو mono أو bicytopenia .

(MDS) Myelodysplastic syndrome: وده عيب maturation مش عيب proliferation،،وده بيبقي فيه defect in (maturation of 1 or 2 or 3 cell) طب ده ايه سببه؟؟ idiopathic او 2nd ry to chemotherapy or radiotherapy وغالبا بتكون associated with sidroblastic anemia وبتكون complicated by leukemia،،،،،،

BM INFILTRATION

ايه الفرق بين ال *BM failure* وال*BM infiltration* ؟؟؟

ال *failure* ال *BM* فشل بس مش لازم تكون حاجة احتلته ☺ لكن *infiltration* حاجة دخلت بجسمها في ال *BM* فلازم تعمل *BM biopsy* عشان تشخصها,,,,

مين دي الحاجات اللي بتعمل infiltration لل BM؟؟؟

: Malignancy أهم حاجة تحتل ال BM ،،ايه الفرق بين ال solid &blood malignancy؟؟ ال solidده بيكون metastatic مثلا cancer of bronchus ولو خدت biopsy هتشوف ال malignant cell .

Infection: زي ال T.B او fungi .

Gaucher disease : ده مرض في الاطفال عبارة عن lipid storage disease عنده عيب وراثي بيحصل في lipid storage الجسم كله فتحتل ال lipid ال BM،،،

Myelofibrosis: تلاقي فيها Tear drop RBCs وده معناه تليف ال BM .

(((متنساش الأدوية اللي بتعطل ال *BM* منها ال dose dependent & non dose dependent ،،وعلي رأسهم ال chloramphenicol)))........................

ANEMIA OF CHRONIC DISEASE

It is the 2nd most common causes of anemia after iron deficiency anemia

درجة ال anemia دي mild to moderate عمرك ماتلاقي حد عنده sever لأن المرض chronic يعني ال anemia علي مدي طويل يعني عنده وقت الجسم يعمل compensatory mechanism .

لو اتسالت في الامتحان ايه الامراض ال CHRONIC دي تقول ال :
((INFECTION_MALIGNANCY_INFLAMMATION))،،،،،وخد باالك مش اي مرض CHRONIC لانه بيعتمد علي PATHOGENESIS مينفعش نقول مثلا RENAL FAILURE ((انا قولتها وهتغلط ☺))

ال PATHOGENESIS :

ال inflammation بتعمل cytokines،،ال malignancy بتعمل tissue damage،،

وعلي راس ال cytokines هو IL1 متهم انه بيكسر ال RBCs بيقلل ال life span بتاعتة ال RBCs .

كمان بيقلل ال erythropoietin .

كمان بيروح ال BM وبيقلل ال response of erythropoietin receptor .

كمان ال macrophage بتخزن ال iron جوا ال BM فال IL1 بيخلي ال macrophage تكلبش في ال iron متسيبوش فبيقل ال release of iron فالبتالي يقل ال iron في ال blood يعني اسمه زيادة ال " avidity of BM to iron "

C/P

C/P of anemia: صفحة كاملة

C/P of the cause: احسن حاجة تكتبها ال SLE او T.B

INVESTIGATION

INVESTIGATION FOR CAUSE: تثبت السبب زي مثلا ال SLE او T.B

كمان NORMOCYTIC NORMOCHROMIC ANEMIA ((الأشهر انها iron deficiency anemia)) اللي يقولك غير كدة اسمع من هنا وطلع من هنا ☺،،،

كمان ال SERUM IRON هتلاقي عالي أو NORMAL ((بس خلي باالك خدنا في ال iron deficiency anemia ال serum iron & ferritin هتلاقيهم قليلين انما ال anemia of chronic disease هيكون ال serum iron قليل بس ال ferritin هيبقي عالي لأن المرض ده injury وال ferritinمن ضمن ال acute phase reactant وده علي اعلي درجة من الاهمية وبيسالك عشان يديك ال full mark ☺))...

D.D

نفرقها من اسباب ال microcytic anemia اللي خدناها قبل كدة.

TTT

أعالج السبب

أدي recombinant EPO لو ناقص بس ده غاااالي جدا

ANEMIA OF LIVER DISEASE

ده عبارة عن حاجات متجمعة هنا وهنفنطها في كتاب ال liver

HCC: بيعمل anemia of chronic disease .

HBV&HCV: خدناه في درس ال aplastic anemia .

Gaucher disease: myelophithic anemia

*Wilson disease:*خدناه في ال hemolytic anemia .

Liver cell failure: بتعمل 3 انواع انيميا ازاي؟ ((اجلها لماناخد liver)).

ANEMIA OF ENDOCRINE DISORDER

Anemia of hypopituitarism: نقص ال GH.. دا بيطلع من ال ant.pitutary بيعمل growth للجسم كله فمحتاج انت metabolism فلما بيقل ال GH بيقل احتياجك للO2 فال EPO يقل تصنيعه في ال kidney.

Anemia of Addison disease: نقص ال cortisone نفس ال metabolism بتاع نقص ال GH اللي هو نقص ال O2 need بالتالي ينقص ال production of EPO.

Anemia of hypothyroidism: نقص ال thyroxin وده ملك ال metabolism يبقي نفس الكلام،،،بيحصل في ال myxedema (normocytic normochromic))عن طريق نقص ال thyroxin وكمان في ال myxedema بيحصل microcytic anemia لأن العيانة دي عندها menorrhagia فبيقل ال iron & malabsorption ،،،،ممكن كمان في ال myxedema بيحصل macrocyticنتيجة لنقص B12 و folic acid نتيجة نقص ال malabsorption ،،وكمان associated with pernicious anemia ودي عبارة عن autoimmune disease بيحصل فيها نقص ال B12 فقططططط ☺ ....

Anemia of gonadal dysfunction: وده عنده نقص ال androgen اللي بيعمل stimulation لل BM.

DM :ال complication بتاعته تعمل anemia زي ال chronic renal failure بتعمل anemia of uremia ،،وكمان يعمل T.B ك complication فيجيب Anemia

Hyperparathyroidism: يلف ال Ca في ال blood ويروح يعطل ال BM ويعمل فيه calcification ويروح يترسب في ال kidney ويعمل nephron calcinosis فيعمل EPO .

ANEMIA OF PREGNANCY

More common in 8th week of pregnancy

وبتبقي mild مش بنقص عندهم انما بسبب زيادة ال demand ممكن يحصل megaloblastic ((بسبب نقص ال B12 او folic او iron)) كمان ممكن يكون عندهم volume overload يعمل dilution لل RBCs.

و rare انه ممكن يحصل Aplastic anemia .

ACUTE POST_HEMORRHAGIC RBCS

ده عيان فقد دم فجاله anemia

ايه الفرق بين دي و بين ال *iron deficiency* ؟؟

ان دي (*iron deficiency*) نتيجة لل *chronic blood loss* أما هنا المشكلة *acute*,, هنا مشكلة العيان في ال *shock* مش المشكلة في ال *Anemia* .... ايه الأسباب؟؟ أي حاجة فيها نزيف عنيف زي مثلا *trauma_surgery_bleeding* *(ulcer_hemorrhgic blood disease)*...

ايه ال C/P؟؟

عاوزك تعرف 3 كلمات بس ((سيبك من اللي في الكتاب اعرف الاتي ☺))

Anemia: ودي من المشكلة الرئيسية .

Bleeding .

Shock: hypovolemic .

ايه ال INVESTIGATION؟؟

صنفناها normocytic الا لو قالك في امتحان ال clinical pathology ينفع تبقي macrocytic ؟؟ اه لو حصل sever reticulocytosis لأن حجمهم كبير لأنهم immature cell ،،كمان ممكن تلاقي ال WBCs&platelet كتير عشان ال hyper active BM ......

طب ايه ال TTT؟؟

TTT of the cause

(زي مثلا منظار لل varices)

Antishock measurement

. Blood transfution

ANEMIA OF UREMIA

ودي commonجدا ،،ليه؟؟ عشان السبب common اللي هو DM ..

ال severity of anemia تعتمد علي ال severity of RF .

ايه هي ال C/P؟؟

C/P of anemia: تكتب كاالملة ☺

C/P of uremia: ودي تكتب من درس ال renal failure ...(ده مجرد example)،،

ايه ال INVESTIGATION؟؟

General investigation for anemia

Renal function test: يعني مثلا اعمل creatinin&urea

كمان تلاقي *schistocytes* يعني fragmented RBCs ليه !؟؟ لان ال kidney مش شغالة فتزيد ال toxin في ال blood وتعور ال endothelium بتاع ال blood vessel فال endothelium خشن تعدي عليه ال RBCs تتجرح ☹ .

ايه هو ال TTT؟؟

TTT of the cause: يعني مثلا dialysis for RF .

EPO recombinant

لو قالك في الامتحان ليه عيان ال *RF* بيجيله *anemia* ؟؟

ال *kidney* مش شغالة فيقل ال *EPO*

***Hyperparathyroidism* : فيه جملة بتقول ان ال *RF*بتعمل *2nd ry hyperparathyroidism* لية؟؟ لان الكلية مش شغالة مش عارفة تطرد *p* فيزيد ال *phosphate* ويقل ال *Ca* فبيزيد انتاج ال *parathromone* .**

العيان عنده نقص B12 و folic لان المريض عنده سموم .. ((كمان يسألك فيه حاجات تانيه تنقص ال iron غير ان العيان مش عارف ياكل ؟ تقوله blood loss من نزيف عام او نزيف خاص من peptic ulcer .

في ال RF: ال toxins تعمل غطا حوالين ال platelet فتمنع ال aggregation فبتعمل نزيف .

ال RF يطلع ال toxin تكسر ال RBCs تعمل hemolysis .

SIDEROBLASTIC ANEMIA

ده سؤال دكتوراة ☺ مش عليك العلاج بتاعه ☺ عليك تشخيص بس☺

هنا العيان مش عارف يستخدم ال iron :



$$iron + protophrophyrin \xrightarrow{Ferrochelatase} \text{Heme}$$

ايه الاسباب؟؟

السبب الاول: *idiopathic* مش عارفين سببه

السبب التاني: *2nd ry to RA &lead poisoning &malignancy* ،،،،

ازاي؟؟ *هنا عطلت ال* ***enzyme*** *فال* ***iron & protoporphyrin*** *يتراكم ويزيد فيزيد ال* ***free erythrocyte protoporphyrin*** *ويزيد ال* ***iron*** *فيزيد ال* ***ferritin***،،،،

ايه اهم INVESTIGATION؟؟

انك تاخد عينة من ال BM تظهر *ring sidroblast* لانها immature وكلمة sidero يعني حديد مش مستخدم فيتراكم حوالين ال nucleus وعملت خاتم ☺ .

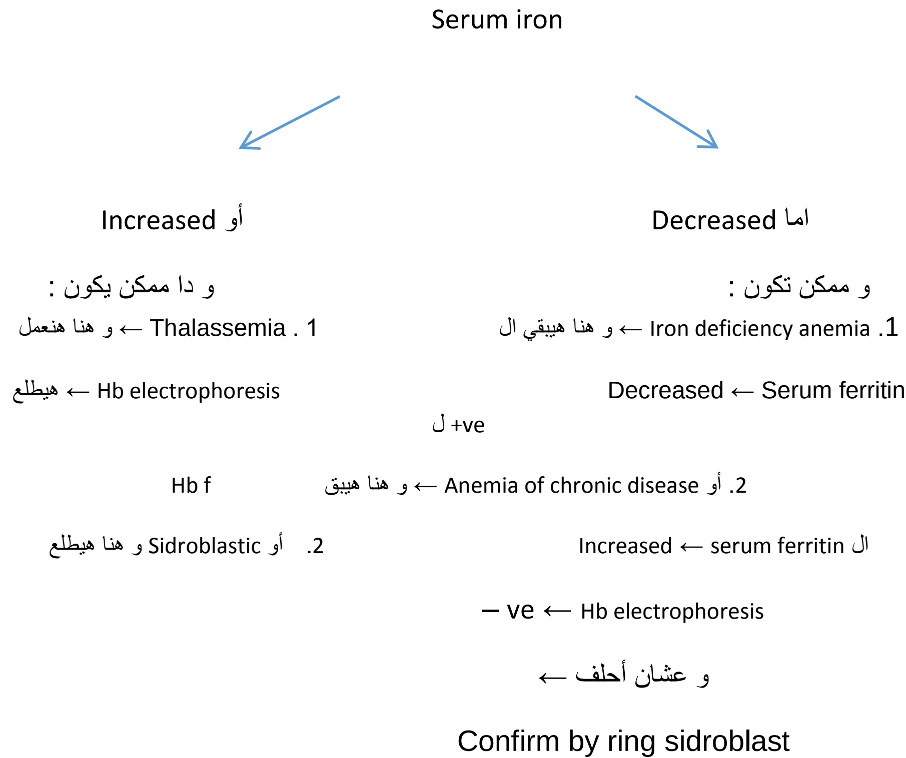
....

انت عملت للعيانCBC وطلع عنده نقص في ال *RBCs & hematocrit& HB* .

كل ده يعني anemia ((مليون سبب)) عاوز تكمل الخطوة التانية تعمل ايه؟؟

الخطوة التانية:تعمل ال *MCV&MCHC* لقيتهم ناقصين تبقي *microcytic hypochromic* ((اللي هما اربع اسباب ☺))،،،،

الخطوة التالتة:



Serum iron

اما Decreased

و ممكن تكون :

1. Iron deficiency anemia ← و هنا هيبقي ال

Serum ferritin ← Decreased

2. أو Anemia of chronic disease ← و هنا هيبق

ال serum ferritin ← Increased

Hb electrophoresis ← ve –

و عشان أحلف ←

Confirm by ring sidroblast

أو Increased

و دا ممكن يكون :

1 . Thalassemia ← و هنا هنعمل

Hb electrophoresis ← هيطلع

ل +ve

Hb f

2. أو Sidroblastic و هنا هيطلع

